(Aus der Dermatologischen Klinik der Universität Basel
[Vorsteher: Prof. W. Lutz])

Zur Kenntnis der Pathogenese der Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens (E. Hoffmann) und ihrer Beziehungen zur Acne conglobata

*

Inauguraldissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

einer hohen medizinischen Fakultät

der Universität Basel

vorgelegt von

Silver Cueni

prakt. Arzt

von Dittingen (Bern)

BERLIN 1927
VERLAG VON S. KARGER
KARLSTRASSE 39

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von Professor W. Lutz.

Separatabdruck aus der Dermatologischen Zeitschrift Bd. 51, 1927.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Pierersche Hofbuchdruckerei Stephan Geibel & Co., Altenburg, Thür.

Mit dem Namen Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens wird nach dem Vorgange von *E. Hoffmann* eine Dermatose bezeichnet, die bei voller Ausprägung klinisch etwa folgenden Charakter aufweist:

Im Bereich des Kapillitiums, in der Regel am Hinterkopf, gelegentlich bis über den Nacken herunterreichend, findet sich eine mehr oder weniger große Anzahl teils rundlicher, teils länglicher, teils wulstartiger, langgezogener und gewundener Vorwölbungen, in deren Bereich die Haare meist ausgefallen sind. Die Haut über den Vorwölbungen ist glatt, gespannt, in den zentralen Partien deutlich verdünnt, meist weißlich-gelblich, gelegentlich bis bläulich-rot verfärbt.

Knoten und Wülste, die in ihrem Zusammenstehen gelegentlich ein hirnwindungsähnliches Bild bedingen, fühlen sich meist weich und matsch an; auf Druck entleert sich aus ihnen durch mehrere Fistelöffnungen ein zähschleimiger Eiter. Man sieht dabei, daß die Wülste weitgehend kommunizieren, indem auf Druck auch an entfernten Stellen Eiter austreten kann. Beim Eingehen mit einer Sonde kann man feststellen, daß die Gänge unterminierend miteinander weitläufig in Verbindung stehen. Neben diesen größeren Herden finden sich kleinere, jüngere Knoten, die kutan-subkutan gelegen, mehr derb kompakt sich anfühlen mit noch behaarter wenig veränderter, etwa leicht geröteter Epidermis.

Zwischen den eigentlichen Knoten finden sich da und dort einzelne Pustelchen, und je nach dem Alter des Prozesses da und dort auch narbige, mitunter etwas keloid umgewandelte Einziehungen. Im Bereich des Nackens sieht man dazu reichlich vorhandene, ziemlich grobe Komedonen.

Anschließend an die erste Mitteilung von *E. Hoffmann* sind weitere Fälle von *Ruete, Wise* und *Parkhurst, Strause, Stangenberg, Friboes, Corson* publiziert worden.

Sie sind so charakteristisch, daß sie hier nicht im einzelnen wiedergegeben zu werden brauchen.

Ebenfalls hierher gehörig dürften ferner die von *Nobl, Hagiwara, Fox, Koehler, Freund,* wenn auch unter anderen Namen, veröffentlichten Beobachtungen sein.

Einige andere Beobachtungen, die *H. Hoffmann* in seinem Ergebnisreferat über Acne conglobata zu unserem Krankheitsbild zählen möchte, glauben wir hingegen nicht hierher rechnen zu können, nämlich die Fälle von *Levin, Schönhof, Gastou* und *Payenneville, Bizzozero, Smith, Feibes, Pringle* und *Whitehouse*. Sie weichen in den klinischen Symptomen doch zu sehr von den bisher angeführten ab.

Das Krankheitsbild ist somit schon genügend beobachtet und einheitlich beschrieben worden, um als eigenartige Affektion abgegrenzt zu werden. Eine Aufklärung über das Zustandekommen dieser eigentümlichen Knotenbildung ist jedoch nach den bisherigen Arbeiten nicht erreicht worden.

Die histologischen Untersuchungen ergaben stets eine subakute Entzündung, aus der keine weiteren Schlüsse in ätiologischer oder pathogenetischer Hinsicht gezogen werden können. Auch die bakteriologischen Untersuchungen haben keinen weiteren Einblick gebracht, speziell konnte nicht etwa ein besonderer Erreger nachgewiesen werden.

Zumeist ließen sich aus den Effloreszenzen nur Staphylokokken züchten. So durch *Ruete, H. Hoffmann, Hagiwara* und *Fox. Friboes* fand Streptokokken, *Stangenberg* gramnegative Diplokokken, *Köhler* Staphylococcus albus und Streptokokken, *Wise* und *Parkhurst* nicht näher definierte Kokkenarten. Die von *E. Hoffmann, Ruete, Stangenberg, Wise* und *Parkhurst* speziell auf Sproßpilze vorgenommenen Forschungen ergaben nur negative Resultate.

In den letzten Jahren hatten wir an der hiesigen Poliklinik Gelegenheit, 5 Fälle dieser Perifollikulitis zu beobachten und zu behandeln. Da uns der eigenartige Charakter des klinischen Bildes in einer bestimmten pathogenetischen Richtung zu deuten schien, versuchten wir durch etwas ausgedehntere histologische Untersuchungen weiter zu kommen. Bei zweien der beobachteten Fälle sind wir dabei auf Befunde gestoßen, welche uns zum Verständnis der Pathogenese dieser Erkrankung einen wesentlichen Beitrag zu liefern scheinen. Wir möchten deshalb über die Befunde hier etwas ausführlicher berichten[1]).

Klinische Beobachtungen:

Fall 1: 22jähriger junger Mann. Erste Knotenbildung Anfangs 1921. Von März bis November 1921 in chirurgischer Behandlung, mehrfach inzidiert und zweimal mit Tiefendosen röntgenbestrahlt. Im November wies er im Nacken und in den untersten Partien des Hinterhauptes 4—5 größere,

[1]) Die Befunde sind von Herrn Prof. *Lutz* an der Versammlung südwestdeutscher Dermatologen in Freiburg im April 1926 ganz kurz mitgeteilt worden.

fluktuierende, je aus 2—3 Fistelöffnungen schleimigen Eiter entleerende Knoten auf, von denen zwei auch tief unter der Haut durch miteinander zusammenhingen. Daneben zwei frische, kleine etwa 1,5 cm Durchmesser haltende, subkutan gelegene, derbe, ziemlich empfindliche, hellrote Knoten, aus deren einem sich etwas krümelig eitrige an den Inhalt von Dermoidzysten erinnernde, mikroskopisch auch reichlich Epidermiszellen enthaltende Masse auspressen ließ. Es wurde zunächst versucht, durch Einlegung von Gazesalbendochten den Grund der Abszeßhöhle zu frischerem Granulieren und zum eventuellen Verschluß der Höhle anzuregen. Zum Teil erfolgte auch eine gewisse Zuheilung, doch traten immer wieder einzelne neue Fistelöffnungen auf, so daß wir schließlich alle Höhlen weit spalteten, den Grund auslöffelten und so innerhalb 3 Wochen glatte Vernarbung und Heilung erzielten. Die beiden jüngeren Knoten und ebenso zwei während der Behandlung weiterhin neu aufgetretene Knoten konnten durch Ausätzen mit Phenol. liquefactum und Einlegen von Gazedochten mit Silbernitratperusalbe an stärkerer Unterminierung verhindert werden und heilten in kürzerer Zeit aus. Die Behandlung war im April 1922 abgeschlossen. Neue Knoten sind bis jetzt am Nacken nicht mehr aufgetreten. Dagegen kam der Patient im Februar 1924 nochmals zur Behandlung wegen je einer 2 : 3 cm messenden blaurot verfärbten, weich fluktuierenden Vorwölbung auf jeder Brustseite, die ebenfalls bereits durchgebrochen waren und aus je einer Fistelöffnung eitrig seröses Sekret entleerten. Die kolliquierenden Abszesse glichen durchaus den Knoten, wie wir sie zuvor im Nacken behandelt hatten. Wir spalteten deshalb gleich von Anfang an breit, löffelten aus und erzielten in 3 Wochen Heilung.

Fall 2: 22jähriger junger Mann mit der gleichen nur viel stärker ausgeprägten Affektion, die von der unteren Nackengrenze bis über den Bereich der ganzen Okzipitalschuppe sich hinaufzieht. Wir finden hier im ganzen kleinere, intensiver rote, ziemlich derbe Knoten, die weniger stark zur Konfluenz durch Unterminierung untereinander neigen, die aber jeder für sich leicht seitliche kleine Taschen bilden, von denen nach einiger Ruhezeit wieder neue Knotenbildung ausgehen. Die Affektion besteht seit Anfang 1924. Patient war vom November 1924 bis November 1925 fast 1 Jahr lang in Behandlung, da trotz jeweils gutem Öffnen der einzelnen Knoten immer wieder neue kleine Knötchen sich zeigten. Nach mehrfachem Röntgen (5x, ½ mm Al.) kam es schließlich zum Stillstand der Affektion und zur Ausheilung.

Fall 3: 23jähriger Mann. Im Nacken vier ziemlich akut entzündliche, derbe, gerötete, subkutan gelegene Knoten, die seit mehreren Wochen bestehen und zeitweise etwas Eiter entleeren. Eine Sonde dringt von der Fistelöffnung ziemlich weit unter die Haut nach allen Seiten vor, eine breitere Spaltung und Austamponierung bringt innerhalb 5 Wochen vollkommene Heilung.

Fall 4: 36jähriger Mann kam im Dezember 1925 nur einmal in die Poliklinik. Im Bereich des Scheitels vier etwas längliche Vorwölbungen mit haarloser Haut von normaler Farbe, die etwas verdünnt erscheint. Aus einer der Vorwölbungen entleert sich wenig seröser Eiter.

Fall 5: 48jähriger Mann. Die Affektion besteht seit einem halben Jahr. Es finden sich auf dem Scheitel ein etwa 4 cm langer bogenförmig gekrümmter, und ein etwa 6 cm langer, geschlängelt verlaufender Wulst, mit verdünnter, etwas bläulichrot verfärbter, haarloser Epidermis, jeder mit etwa

4—6 Fistelöffnungen. Die Umgebung der Wülste ist etwas infiltriert, so daß man beim Betasten scharfe, derbe Ränder spüren kann. Daneben 2 oder 3 kleinere fistelnde Knoten und 2—3 derbe, nicht gerötete, noch im Hautniveau gelegene kleinere Indurationen. Auch hier wurden die beiden Hauptgänge und die Knoten breit gespalten, austamponiert. Heilung im Verlauf von 2 Monaten.

Im ganzen ist es also mit einigen Variationen immer wieder dasselbe Bild das wiederkehrt.

Im Anschluß daran möchten wir immerhin noch darauf hinweisen, daß vielleicht auch *einzelne* Knoten im Nacken zu dieser Affektion gerechnet werden können. Man begegnet hier und da Patienten mit einer einzelnen Induration am Nacken, ziemlich tief gelegen, die von Zeit zu Zeit etwas anschwillt, vielleicht auch etwas Eiter entleert, dann wieder zurückgeht und über Wochen eventuell ruhig ohne Störung als etwas derberer Knoten persistieren kann, bis eine zufällige Reizung wieder zu etwas stärkerer Anschwellung Anlaß gibt. Der Verlauf ist also ein ähnlicher wie bei unserem Krankheitsbild nur auf eine einzelne Stelle beschränkt, nicht in multiplen Herden auftretend.

Histologie:

Die Exzisionen, die wir untersuchen konnten, stammen von Fall 2 und 5. Von letzterem untersuchten wir die zentralen Partien der Vorwölbungen und ein Stück der Randpartie eines kleineren Knötchens. Von ersterem untersuchten wir drei Exzisionen aus älteren Abszessen, dazu aber hatten wir bei dem immer wiederholten Auftreten neuer Effloreszenzen Gelegenheit, einen ganz beginnenden, noch kaum entzündlichen Knoten zu exzidieren.

In den aus älteren Partien stammenden Stückchen von Fall 2 und Fall 5 kann man in der Kopfhaut übereinstimmend drei Zonen unterscheiden:

a) Das Oberflächenepithel ist eher verdünnt, stellenweise mehr, stellenweise weniger, der Papillarkörper dementsprechend mehr oder weniger verstrichen.

b) Das Stratum reticulare ist gut erhalten, doch findet sich um alle seine Blutgefäße eine ausgesprochene perivaskuläre Infiltration aus reichlich Plasmazellen und Lymphozyten. Die Bindegewebsfasern, ebenso die elastischen Fasern sind normal, die Spindelzellen in gewöhnlicher Anzahl vorhanden, eine diffuse Infiltration besteht in diesen Schichten nicht.

c) Dagegen findet man unterhalb des Stratum reticulare, zum Teil in dessen unteren Partien, zum größeren Teil im Fettgewebe der Subkutis liegend, eine breite, sehr zellreiche Zone, zusammengesetzt aus einer dichten Infiltration von Lymphozyten, massenhaft Plasmazellen, ferner polynukleären und vereinzelt eosinophilen Leukozyten sowie erweiterten, mit roten Blutkörperchen

prall gefüllten Kapillaren. An manchen Stellen zahlreiche Riesenzellen vom Typus der Fremdkörperriesenzellen. Die normale Struktur des Gewebes ist durch die infiltrative Entzündung vollkommen verdrängt. An älteren Partien tritt je nachdem zahlreiche Fibroblasten enthaltendes junges Bindegewebe an seine Stelle. Hier und da sieht man dieses Granulationsgewebe nach unten hin gegen die Abszeßhöhle zu, besonders in den etwas älteren schon bindegewebsreicheren Partien abgegrenzt durch ein mehrschichtiges Pflasterepithel mit leichter Retezapfenbildung.

In den Schnitten von beiden Patienten fallen besonders die erweiterten Haarfollikel auf, welche durch konzentrisch geschichtete da und dort Haarquerschnitte aufweisende Hornmassen ausgefüllt und stark ausgedehnt sind. Die Talgdrüsen erscheinen daneben an manchen Partien nur wie kleine Anhängsel, in anderen Partien sind sie wohl ausgebildet, nirgends hypertrophisch.

Beim serienweisen Durchmustern der Schnitte, dieser aus den zentralen Partien stammenden Exzisionen, sehen wir zunächst in derjenigen von Pat. 5 (Serie I) einen dieser erweiterten Follikel stark gegen das Granulationsgewebe zu gelegen. Es verschwindet dann die untere Abgrenzung durch Epithel, so daß nun ein etwas stärker verhornter, bogenförmiger nach unten offener Epithelbezug sich zeigt. Im weiteren überzeugt man sich dann, daß allmählich diese, erweiterten Follikeln entsprechenden, gegen das Korium durch Epithel abgegrenzten Hornmassen in mehrere, zur Oberfläche der Haut emporziehende Follikel übergehen, so daß eine Kommunikation der Abszeßhöhle mit der Oberfläche erfolgen muß.

In einer zweiten, demselben Patienten entnommenen, nur von periphereren Abschnitten stammenden Exzision läßt sich ein ähnliches Bild feststellen.

Wir finden hier (Serie II) weniger entzündliches Granulationsgewebe, sondern ein beidseitig von geschichtetem Pflasterepithel überzogenes Hautstück. Nach der normalen Oberfläche zu münden zahlreiche langgezogene, erweiterte Haarfollikel, nach der der Abszeßhöhle zu liegenden Seite fehlen solche. An einzelnen Stellen besteht das oben beschriebene Granulationsgewebe, dazwischen liegen Partien, in denen das Epithel einem nur wenig mit perivaskulären Infiltraten versehenen Hautbindegewebe aufliegt. Bei serienweiser Verfolgung dieses Stückchens läßt sich sehr schön der Zusammenhang dieser Epithelbekleidung mit verschiedenen bis zur Hautoberfläche führenden Follikeln demonstrieren. Auf den abgebildeten Schnitten ist dies ohne weiteres deutlich.

Ein etwas weniger schön ausgeprägter, aber im gleichen Sinne zu deutender Zusammenhang der zentralen Höhle mit der Oberfläche durch einen nach oben zu sich öffnenden erweiterten Follikel ist ferner in einem jüngeren Herd von Fall 2 ebenfalls sichtbar (Serie III).

Wesentlich interessanter ist die folgende Serie dieses Patienten. Da wir durch die vorher gesehenen Schnitte auf die Möglichkeit einer eigenartigen Follikelerweiterung und Wucherung aufmerksam geworden waren, versuchten wir bei diesem Patienten, der immer wieder Rezidive kleiner, neu sich bildender Knötchen aufwies, die ersten Entwicklungsstadien anzutreffen

(Serie IV). Aus der Reihenfolge der einzelnen, aus der ganzen Serie herausgenommenen Schnitten ergibt sich die Bedeutung eines eigenartig alterierten Follikularapparates aufs deutlichste.

Wir sehen auf Schnitt 1 eine Gruppe eigentümlich, fingerförmig vorspringender Epithelzapfen und ein noch nicht mit dem Oberflächenepithel im Zusammenhang stehendes, zentral nekrotisch zerfallendes, von einigen Leukozyten infiltriertes Epithelnest. Daneben im Korium zum Teil ziemlich ausgeprägte perivaskuläre, im Bereich der beiden Epithelzapfen etwas stärker diffus angehäufte Infiltrate aus den früher genannten Zellen.

Schnitt 12: Das mit der Epidermis im ersten Schnitt noch nicht deutlich zusammenhängende Epithelzellnest erweist sich jetzt als aufgetriebene, mit Hornschichten erfüllte Follikelöffnung, von der aus einzelne Epithelzapfen gegen die Tiefe zu ragen. Das Infiltrat ist um diese und die erste Epithelwucherung wieder am stärksten ausgeprägt, neben der immer ungefähr gleichbleibenden mäßigen perivaskulären Infiltration des Korium im allgemeinen.

Schnitt 18: Der erste Epithelzapfen ist stark verbreitert, auch in ihm wird jetzt ein zentraler, mit parakeratotischen, zum Teil reichlich mit Leukozyten durchsetzten Hornzellen erfüllter Hohlraum sichtbar. Der zweite Follikel ist gegen die Oberfläche zu ziemlich weit offen. Zwischen Hornschicht und Epithelbezug sind in einer schmalen Zone ziemlich reichlich polynukleäre Leukozyten enthalten.

Schnitt 34: Follikel 1 und 2 sind weit offen, der erstere mit reichlich von Leukozyten durchsetzten, der andere mit fast reinen Hornmassen erfüllt. Man erkennt das Auftreten eines dritten Follikels, die Mündung weit offen, von reichlich Leukozyten ausgefüllt. Nach unten wieder mehrere lappenförmige Fortsätze.

Schnitt 50: Der dritte Follikel mit weit klaffender Mündung ist sehr deutlich ausgesprochen, die Wand gebildet von breiten Epithelschichten, die gegen die Tiefe zu streben. Zwischen den Epithelzellen reichlich polynukleäre Leukozyten, das Infiltrat im Korium unterhalb der Zellstränge etwas mäßiger. Vom mittleren (zweiten) Follikel sieht man einen Epithelzapfen gegen den dritten zu hinüberbiegen.

Schnitt 56: Die einzelnen Follikel wie oben, zwischen dem zweiten und dritten besteht jedoch eine vollkommene Verbindung durch einen breiten Epithelzellstrang.

Schnitt 64: Die Verbindung des mittleren mit dem ersten Follikel ist jetzt ebenfalls als deutliche Epithelbrücke sichtbar. Der mittlere Follikel zeigt eine Abschnürung des untersten, mit den beiden anderen Follikeln zusammenhängenden Endes von dem oberen, breit nach außen kommunizierenden Teil. Es erscheint hier der untere Teil wie ein für sich bestehender, von Epithel umgebener kleiner Hohlraum. Ein gleicher von einigen Leukozyten erfüllter Hohlraum findet sich in der Verbindungsbrücke zwischen mittlerem und drittem Follikel, ebenfalls bei Vergleich mit dem vorangehend beschriebenen Schnitt als Abschnürung erkenntlich, so daß man annehmen darf, es sei hier der Hohlraum tiefer ausgebuchtet, als in dem von Epithel bekleideten Zwischenstück dieser beiden Follikelpartien.

Schnitt 75: Die Abschnürung des obersten Teiles des mittleren Follikels hat weiterhin Fortschritte gemacht. Man sieht jetzt ein zusammenhängendes, unter dem oberen, abgetrennten Teil des mittleren Follikels durchziehendes, von der Öffnung des ersten Follikels zu der des dritten führendes Epithelband, das mit seinen Mündungen gegen das Epithel zu ein Stück weit offen steht und in den zentralen Partien immer noch die beiden, schon beschriebenen, jetzt deutlicher noch als abgeschnürt erkennbaren, Leukozyten und verhornte Epithelien enthaltenden Hohlräume zeigt. Die Infiltration im Korium bleibt immer ungefähr im gleichen Grade erhalten und ist vorwiegend perivaskulär nur längs der Epithelstränge etwas kompakter angeordnet.

Schnitt 96: Der mittlere Follikel präsentiert sich jetzt nur noch als subepithelialer, Hornzellen und Leukozyten enthaltender, von Epithel ausgekleideter Hohlraum mit einem gegen die Tiefe zu vorragenden Epithelzapfen. Der erste Follikel erscheint als geschlossener, keine Hohlräume mehr aufweisender, breiter, mit verschiedener Verzweigung in die Tiefe ziehender solider Strang. Auch im dritten Follikel beginnt das Lumen zu verschwinden. In der Brücke zwischen beiden dagegen ist der Hohlraum in der Tiefe des Koriums größer geworden, umsäumt von breiten Epithelschichten, in denen eine Anzahl polynukleärer Leukozyten gelagert sind. Im Hohlraum lamellöse Hornmassen und relativ wenig polynukleäre Leukozyten.

Schnitt 109: Vom mittleren Follikel nur noch ein kleiner, teilweise von Epithel ausgekleideter subepithelialer, lockere Hornlamellen enthaltender Raum erkennbar. Von Follikel 1 nur noch eine Anzahl lappenförmiger, vom Epithel nach unten ausstrahlender Fortsätze wie zu Beginn der Serie zu sehen. Vom dritten Follikel nur noch ein schmaler Epithelstrang in die Tiefe ziehend, zu dem, vom ersten Follikel hier schon gänzlich abgelösten, ursprünglich gemeinsamen Band, das jetzt einen längsgestellten sehr ausgesprochenen Hohlraum ohne stark entzündliche Veränderungen erkennen läßt. Das den Hohlraum umkleidende Epithel zeigt Retezapfen wie die Oberflächenepidermis. Rings herum ein nicht sehr intensives Infiltrat aus Lymphozyten und Plasmazellen.

Schnitt 116: An Stelle des mittleren Follikels in der Höhe immer noch der kleine Abszeß. Follikel 1 und 3 sind kaum mehr angedeutet, bei Follikel 1 sieht man noch eine etwas längere Lappung. In der Tiefe liegt, jetzt vollkommen losgelöst von jeglicher Verbindung nach oben, der als Zyste imponierende, von geschichtetem Pflasterepithel umgebene, im Zentrum Hornreste und polynukleäre Leukozyten enthaltende Hohlraum.

Schnitt 165: Der zystische Hohlraum etwas kleiner, immer noch in der Tiefe vorhanden, ohne deutlich stärkere Eitererscheinungen; auch die Umgebung ziemlich reaktionslos. Der Hohlraum läßt sich noch durch die nächsten dreißig Schnitte, soweit als die Serie reicht, verfolgen. Vom Oberflächenepithel erstrecken sich da und dort wieder einzelne erweiterte und langgezogene Fortsätze in die Tiefe.

Diese histologischen Befunde, die bis jetzt in keiner der angeführten Beschreibungen festgestellt worden sind, lassen unseres Erachtens eine ungezwungene und eindeutige Erklärung der Pathogenese der Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens zu.

Das primäre Moment für die Ausbildung der eigenartig unterminierten Gänge scheint uns in einer besonderen Beschaffenheit des Follikulärapparates zu suchen zu sein. Die Follikel zeigen sich einmal durch eine hochgradige Anstauung von Hornmassen stark verbreitert und erweitert. Andererseits weisen sie eine eigentümliche lappenförmige Epithelsprossenentwicklung gegen die Tiefe zu auf. Diese weit gegen die Subkutis vorgelagerten Epithelsprossen verschiedener Follikel können miteinander in der Tiefe verschmelzen. Der Epithelbelag behält auch in der Tiefe den Charakter und die Struktur der Epidermis, so daß sich eine ausgesprochene Papillenbildung und eine Entwicklung der Epithelzellen durch alle Stadien bis zur Ausbildung einer Hornschicht findet. Man sieht, daß im Zentrum des Follikels von der Hautoberfläche her kontinuierlich Hornmassen bis tief in die Sprossen hineinreichen. Bei Serienschnitten zeigt sich, daß der Zusammenhang der kutan-subkutan gelegenen Epithelsprossen und Hohlräume mit der Oberfäche nur gerade in einer schmalen Partie, dem Zentrum des Follikels, nachzuweisen ist, und daß somit die Sprossen nicht nur in die Tiefe gegen die Subkutis zu wuchern, sondern auch seitlich, parallel zur Hautoberfläche auswachsen, so daß sich auch parallel der Hautoberfläche verlaufende, mit Pflasterepithel ausgekleidete, Hornmassen enthaltende Lappen und Hohlräume bilden. Die Höhlungen können sich recht weit seitwärts erstrecken.

Während nun die verstärkte Hornbildung und Hornstauung in den Follikeln wohl ohne weiteres als eine primäre Abnormität des Follikels anzusehen ist, läßt sich die Lappen- und Sprossenbildung nicht so einfach klarlegen. Es ist möglich, daß dem Follikelepithel vielleicht primär eine gewisse Wucherungstendenz innewohnt, zur Hauptsache aber wird die Sprossung der Epithelzellen doch eher auf einen besonderen Reiz zurückzuführen sein. Es scheint uns am wahrscheinlichsten, daß es in den angestauten Hornpartien zum Teil durch Zersetzung der Hornschicht, zum Teil wohl auch durch die in den Follikeln enthaltenen gewöhnlichen Hautbakterien zur Entwicklung chemisch differenterer Abbauprodukte kommt. Deren Reiz, in Verbindung vielleicht auch mit dem mechanischen Druck, ruft eine gewisse entzündliche Reizung im umgebenden Bindegewebe hervor, wie sich dies durch die leichte perivaskuläre Infiltration um die Follikel und das Einwandern polynukleärer Leukozyten in die Sprossen hinein deutlich manifestiert. Diese

Reizwirkung vom Innern des Follikels und von seiner Umgebung her scheint den Antrieb zur Sprossenbildung zu geben. Jedenfalls glauben wir nicht, daß es zur Bildung der Epithelsprossen primär einer so starken Eiterung bedarf, wie wir sie in den älteren Stadien dieses Krankheitsbildes vorfinden. Diese ausgedehnte Abzeßbildung möchten wir erst als sekundär entstanden auffassen, indem in den erweiterten Follikeln und Epithelsprossen eine Infektion mit Staphylokokken, evtl. Streptokokken Platz greift. Erst durch diese Infektion wird die ausgedehntere Abzeßbildung hervorgerufen, die natürlich bei den beschriebenen Follikelsprossungen viel weiter reichende Ausdehnung annehmen muß als bei einer einfachen Aknepustel. Wir erhalten so die großen, ziemlich tiefsitzenden, das Oberflächenepithel wenig in Mitleidenschaft ziehenden Knoten.

Die durch die sekundäre Infektion erzeugte Entzündung führt dann zur Zerstörung mehr oder weniger großer Partien durch Eiterung. Damit kann auf große Strecken natürlich auch die epitheliale Auskleidung der tiefliegenden Räume zerstört werden. Man erhält dann das Bild, wie wir es in den älteren Exzisionen (Serie 1 und 3) sehen, nämlich eine in der Tiefe des Koriums liegende Infiltratzone, die einen darunter liegenden Hohlraum nach oben abgrenzt. Hier und da läßt diese aber doch noch eine kleine Strecke einen Pflasterepithelüberzug erkennen, der dann oft, wenn man die Schnitte in der Serie verfolgt, doch irgendwo einen Zusammenhang mit der Oberfläche gewinnt. Aus Abbildung 2 geht dabei sehr deutlich hervor, daß solche Verbindungen nach oben an den verschiedensten Stellen des Hohlraums möglich sind. Die multiplen Fistelöffnungen und ebenso das unterminierende Miteinander-in-Verbindung-Treten der verschiedenen Knoten werden dadurch sehr wohl verständlich. Möglich ist es auch, daß in der Tiefe liegengebliebene Epithelreste von sich aus wuchern und zu neuen Zysten Anlaß geben können. Durch diese Möglichkeit und durch die von vornherein bestehende Sprossenbildung wird der überaus torpide und mit ständigen Rezidiven einhergehende Verlauf der Affektion begreiflich. Es finden sich in der Tiefe immer wieder zystische Hohlräume, die teils durch Zersetzung ihrer Hornmassen gereizt, meist aber sekundär infiziert werden und dann zu neuen entzündlichen Erscheinungen Anlaß geben.

Unsere Deutung des Krankheitsbildes geht also dahin, die Perifolliculitis capitis als eine Pyodermie aufzufassen, die auf einem besonderen Terrain einen eigenartigen Verlauf nimmt.

Für die Behandlung ergibt sich aus dieser Auffassung folgender Hinweis:

Da die lange Dauer der einzelnen Abszesse, ihr unterminierendes Fortschreiten und die ständige Entstehung von Rezidiven auf das Vorhandensein subkutaner, mit Epithel ausgekleideter, seitlich weitersprossender Hohlräume zurückzuführen ist, muß danach getrachtet werden, alle diese Nischen ausgiebig freizulegen, so daß keine weiteren Retentionen in solchen Sprossen möglich sind. Es gelingt dies durch eine ziemlich breite Spaltung und gute Austamponierung der Abszeßhöhle, so daß die in der Tiefe gelegenen Epithelräume entweder abgestoßen werden oder bei der Narbenbildung den Anschluß an das Oberflächenepithel finden. Von großem Wert ist dabei das Heranziehen der Röntgenbestrahlung, die vielleicht das Weiterwuchern der Follikel stillegt. Es ist uns auf diese Weise gelungen, die einzelnen Fälle ziemlich rasch zur Abheilung zu bringen, namentlich, sobald wir die breite Spaltung anwendeten.

Soviel scheinen uns unsere Befunde zur Aufklärung der Pathogenese der Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens beizutragen.

Von diesen Ergebnissen aus möchten wir noch die Frage der Beziehungen unserer Affektion zur Acne conglobata *(Lang-Spitzer)*, zur Folliculitis sclerotisans nuchae *(Ehrmann)* (Dermatitis follicularis capillitii, *Kaposi*) und zur Pyodermia papillaris et exulcerans (*E. Hoffmann*) einer kurzen Besprechung unterziehen.

Heinrich Hoffmann ist in einem Ergebnisreferat vor kurzem auf diese Verhältnisse zu sprechen gekommen.

1. *Acne conglobata:* Als deren Typus wird von ihm die 1903 von *Spitzer* beschriebene, nach *Langs* Vorgang als Dermatitis follicularis et perifollicularis conglobata bezeichnete Erkrankung angesehen. *Spitzer* hat eine Anzahl Exzisionen von seinen Patienten sorgfältig untersucht. Er findet an den dem Rücken entnommenen Stellen ganz ähnliche Verhältnisse, wie wir sie an unseren Schnitten von der behaarten Kopfhaut haben feststellen können. Die seiner Arbeit beigegebenen Abbildungen 1, 2, 3 und 4 zeigen weitgehende Übereinstimmung mit den unsrigen. *Spitzer* schließt aus ihnen, daß eine starke Erweiterung der Follikel durch retinierte Hornmassen primär vorhanden ist, und daß es dann an diesen Stellen infolge des chronisch-entzündlichen Reizes der Hornmassen zu Veränderungen der Wand, zur Entwicklung eines zellreichen Granu-

lationsgewebes in der Umgebung des Follikels sowie zur Ausstoßung und Wucherung des Epithels kommt. Er sagt wörtlich:

„Im weiteren Verlauf kommt es zum Schwund des Epithels, so daß nunmehr im Grunde des Follikels das Granulationsgewebe frei liegt, während an den seitlichen Wandungen das Epithel erhalten ist. Trifft man den Follikel im Schnitt zentral, so hat man das früher beschriebene Bild (Öffnung des Follikels nach oben), trifft man seitlich, so zeigt sich normale Haut, normales Korium und in der Tiefe ein kleiner Hohlraum, umgeben von Granulationsgewebe, respektive in früheren Stadien, bevor es noch zu eitriger Einschmelzung gekommen ist, umgeben von Epithelien."

Es ist dies somit genau derselbe Befund, wie wir ihn, bevor wir die *Spitzer*sche Arbeit gesehen hatten, an unseren Schnitten bereits hatten feststellen können. Wir dürfen somit schon sagen, daß die *Spitzer*sche Erkrankung dieselbe Genese aufweist, wie die von uns untersuchte Perifolliculitis. In dieser Hinsicht ist die von *Spitzer* der Abhandlung beigefügte Abbildung insofern ganz besonders interessant, als neben Veränderungen am Rücken knotige Infiltrate im Kapillitium, vorwiegend im Bereich des Nackens, aber auch bis zum Scheitel hinaufreichend, abgebildet sind. Der von *Spitzer* mitgeteilte Fall dürfte geradezu als Beleg für die gleiche Genese der beiden, nur durch ihre Lokalisation verschiedenen Affektionen angesehen werden. Auch unter den von *Reitmann* mitgeteilten Fällen von Acne conglobata sind bei Fall 1 im Nacken, noch innerhalb seines behaarten Anteils gelegen, einzelne hellerstückgroße, hellrote, über das Niveau der umgebenden Haut mäßig hervorragende Infiltrate angeführt. Hierzu paßt auch, daß in unserem 1. Fall, allerdings nach Abheilung der Nackenaffektion, an der Brust zwei Knoten auftraten vom ausgesprochenen Typus der Acne conglobata.

Wir dürfen somit wohl schließen, daß für eine ganze Anzahl von Fällen von Acne conglobata eine gleiche Pathogenese vorliegt, wie sie von uns für die Perifolliculitis capitis beschrieben worden ist. In diesem Sinne hat sich auch zuletzt *Ehrmann* noch geäußert.

Von den durch *H. Hoffmann*, unter der Bezeichnung „Acne-conglobata-ähnliche Fälle" veröffentlichten Beobachtungen möchten wir, wie er selbst, nicht entscheiden, ob sie wirklich alle unter die Acne conglobata einzureihen seien, obwohl uns zum Beispiel Fall 2 ziemlich sicher hierher zu gehören scheint; es ist ja zweifellos zuzugeben, daß ähnliche Bilder wohl gelegentlich auch durch andere Infektionen, wie Tuberkulose oder

Blastomykose, erzeugt werden können. Die Acne conglobata in unserem Sinne hat jedoch mit Tuberkulose nichts zu tun. Der einzelne Fall wird eben durch genaue histologische und ätiologische Forschung aufzuklären sein.

2. *Folliculitis sclerotisans nuchae (Ehrmann):* Diese bietet im ganzen ein klinisch von unserem Krankheitsbilde recht verschiedenes Aussehen dar. Wir finden doch vorwiegend die Tendenz zur Bildung keloidartiger, derber, über die Haut hervorragender narbiger Knoten, während die gegen die Tiefe zustrebenden Infiltrationen und Abszeßbildungen weniger hervortreten. Histologisch sieht man zwar gelegentlich schon ähnliche Erweiterungen der Follikel wie bei unserer Affektion, so zum Beispiel auf der Abbildung, die *Ehrmann* seiner Abhandlung im Handbuch von *Mraček* beifügt. Die Abgrenzung der ganzen Infiltrationszone nach unten ist aber viel schärfer; man hat den Eindruck, daß die Entzündung mehr zu einer Wucherung nach oben tendiert. Wir können somit sagen, daß der Prozeß zwar in die Gruppe der Follikulitiden gehört, in seiner Entwicklung aber doch einen besonderen Charakter aufweist. Es ist dies auch die Ansicht von *Ehrmann*.

Es kommt allerdings gelegentlich bei der Perifollikulitis auch eine Keloidbildung zustande, doch gehört sie nicht so regelmäßig zum Bilde wie bei der Follikulitis sclerotisans. Ein von *Pick* mitgeteilter Fall könnte evtl. in dem Sinne verwertet werden, daß gelegentlich diese beiden Affektionen einmal nebeneinander bestehen könnten.

3. *Pyodermia chronica papillaris et exulcerans (E. Hoffmann):* Unter dieser Bezeichnung sind erstmals von der Bonner Klinik aus durch *Zurhelle* und *Klein* einige eigenartige Fälle ausführlicher beschrieben und später durch eine Arbeit von *Kumer* ergänzt worden. Das klinische Bild ist freilich von dem unserer Affektion ziemlich verschieden. Es fehlen die tieferen Knoten im Beginn, dagegen sind Unterminierungen und multiple Fistelöffnungen beiden gemeinsam. *E. Hoffmann*, sowie *Zurhelle* und *Klein* weisen deshalb auf die Verwandtschaft mit der Perifolliculitis abscedens hin. Die histologischen Befunde von *Zurhelle* und *Klein* enthalten keine besonderen Eigentümlichkeiten, dagegen sind in den histologischen Beschreibungen fast aller Fälle von *Kumer* ähnliche Follikelerweiterungen und Wucherungen erwähnt, wie wir sie jetzt bei der Perifollikulitis beschrieben haben. *Kumer* hält diese Wucherung für einen durch die akute Entzündung hervorgerufenen konsekutiven Effekt, und

man muß ihm für seine Fälle hierin wohl recht geben. Nur wird in seinen Beobachtungen die Wucherung offenbar erst durch eine hochgradige Entzündung hervorgerufen, während in unseren Fällen hierzu schon ein ganz leichter, nur durch Druckverhältnisse und Zersetzungen im Follikel erzeugter Reiz genügt.

Eine gewisse ähnliche Wucherungstendenz des Epithels scheint somit vorhanden zu sein.

Zusammenfassung:

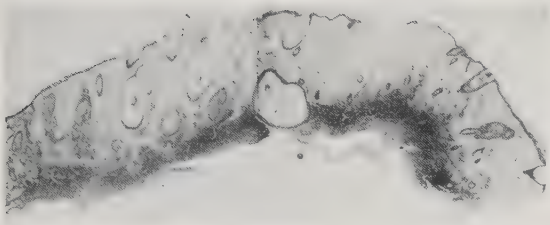
1. Auf Grund histologischer Serienuntersuchungen läßt sich das torpide, bisher pathogenetisch ungeklärte Krankheitsbild der *Perifolliculitis capitis suffodiens et abscedens E. Hoffmanns* in dem Sinne verstehen, daß durch eine primäre Hornstauung im Follikel ein leichter, entzündlicher Reiz auf den Follikel und das umgebende Bindegewebe ausgeübt wird, der das Epithel zur Wucherung und zur Bildung tief in die Haut hinabreichender, untereinander zum Teil unter Bildung von Hohlräumen konfluierender Sprossen anregt.
2. Durch Eindringen von Staphylo- und Streptokokken wird eine ausgedehnte Follikulitis und Perifollikulitis hervorgerufen. Infolge der Epithelauskleidung wird eine vollkommene und rasche Ausheilung der einschmelzenden Abszesse verhindert. Die mit den tiefen Hohlräumen zusammenhängenden Follikel geben die Leitbahnen zur Oberfläche für die multiplen Fisteln ab.
3. *Acne conglobata* (Dermatitis follicularis und perifollicularis *Lang-Spitzer)* und Perifollikulitis capitis abscedens sind dieselbe Affektion, nur in verschiedener Lokalisation, da auch die Acne conglobata der gleichen Überentwicklung des Follikulärapparates ihre Entstehung verdankt.
4. *Folliculitis sclerotisans nuchae Ehrmann* und *Pyodermia chronica papillaris et exulcerans E. Hoffmann* zeigen zur Perifollikulitis gewisse Beziehungen, weichen aber in ihrer Entwicklung und ihrem weiteren Verlauf doch von ihr ab.

Literaturverzeichnis.

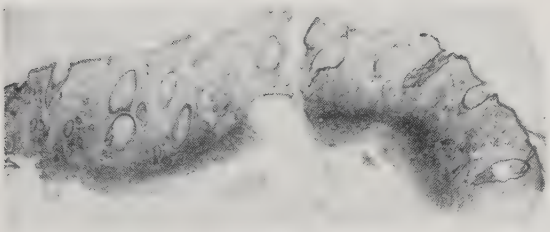
Corson, Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Arch. of Dermatol. a. Syphilol. *11.* Nr. 4. S. 560. — *Ehrmann, S.,* Über Sycosis (Folliculitis) sclerotisans nuchae und Acne conglobata nuchae *(Lang),* beziehungsweise

Folliculitis capitis abscedens et suffodiens *(E. Hoffmann)*. Wien. med. Wschr. *76*. S. 853. 1926. — *Fox, H.*, Eine ungewöhnlich eitrige und zur Vernarbung führende Entzündung der Kopfhaut. Arch. of Dermatol. a. Syphilol. *8*. S. 277. 1923. Ref. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *12*. S. 168. 1924. — *Freund, E.*, Dermatitis papillaris capillitii Kaposi oder Narbenbildung nach chronischer Eiterung. Derm. Wschr. *81*. S. 1159. 1925. — *Friboes, W.*, Zur Folliculitis und Perifolliculitis abscedens et suffodiens. Derm. Ztschr. *45*. S. 18. 1925. — *Hoffmann, E.*, Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Derm. Ztschr. *15*. S. 122. 1908. — *Hoffmann, H.*, Acne conglobata (Folliculitis capitis abscedens et suffodiens). Schles. derm. Ges.-Sitzung v. 8. Juli 1922. Ref. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *6*. S. 229. 1923. — *Derselbe*, Acne conglobata und verwandte Krankheiten. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *19*. S. 1. 1926. — *Hagiwara, S.*, Über Folliculitis decalvans profunda. Japan. Ztschr. Dermatol. u. Urologie. *21*. S. 37—38. 1921. Ref. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *4*. S. 138. 1922. — *Köhler, G. D.*, Mitteilung eines eigenartigen Falles von unterminierter Narbenbildung am behaarten Kopf nach chron. Eiterung. Dermat. Wschr. *80*. S. 170. 1925. — *Kumer, L.*, Über Pyodermia chronica papillaris et exulcerans. Dermat. Ztschr. *48*. S. 1. 1926. — *Nobl.* Eigenartiger zu areoliertem Haarausfall führender Follikularprozeß der Kopfhaut. Wien. derm. Ges.-Sitzung v. 26. Oktober 1904. Ref. Arch. f. Dermat. u. Syphilis. *74*. S. 80. 1905. — *Pick*, Deutsch. derm. Ges. i. d. tschechoslowak. Republ. Sitzung v. 2. März 1924. Ref. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *12*. S. 127. 1924. — *Reitmann, K.*, Acne aggregata seu conglobata. Arch. f. Dermat. u. Syphilis. *90*. S. 249. 1908. — *Ruete, A.*, Ein Fall von Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens Dermat. Ztschr. *20*. S. 901. 1913. — *Spitzer, L.*, Dermatitis follicularis et perifollicularis conglobata. Dermat. Ztschr. *10*. S. 109. 1903. — *Stangenberg, J.*, Ein Beitrag zur Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Dermat. Ztschr. *81*. S. 1209. 1925. — *Strause*, Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens. Arch. of Dermatol. a. Syphilol. *10*. Nr. 2. S. 226. 1924. Ref. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *15*. S. 345. 1925. — *Wise, F.*, und *Parkhurst, H. J.*, Eine seltene Form vereiternder und vernarbender Erkrankung der behaarten Kopfhaut (Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens). Arch. of Dermat. a. Syphilol. *4*. Nr. 6. S. 750. 1921. Ref. Ztrbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankh. *4*. S. 139. 1922. — *Zurhelle* und *Klein*, Pyodermia chronica papillaris et exulcerans. Dermat. Ztschr. *46*. S. 63. 1926.

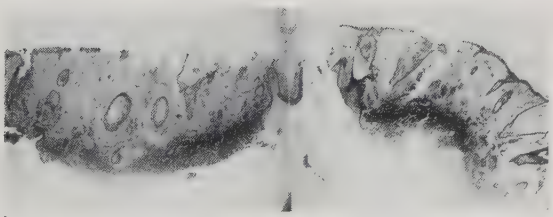
Serie I



Schnitt 1

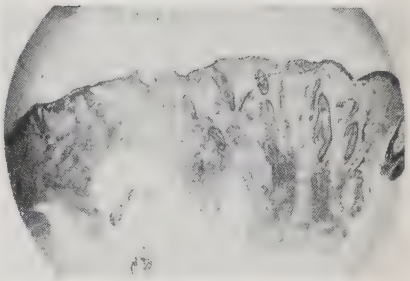


Schnitt 30

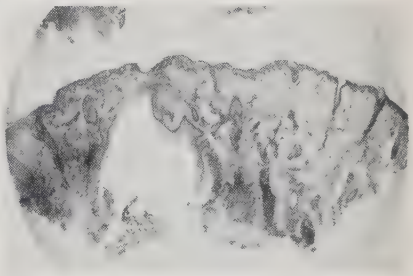


Schnitt 54

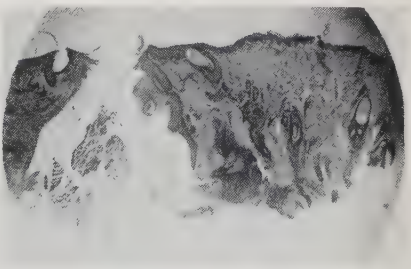
Serie III



Schnitt 1

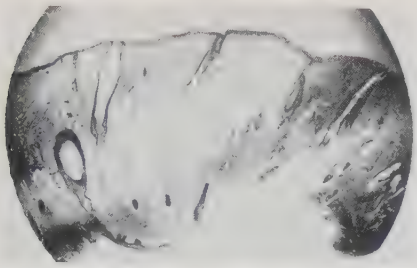


Schnitt 48

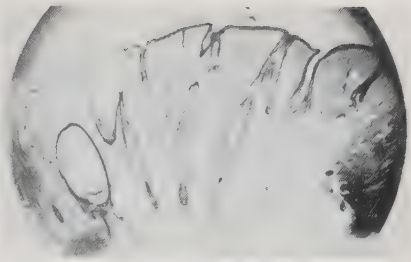


Schnitt 60

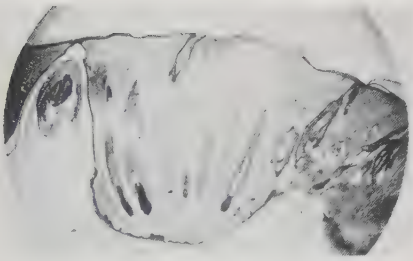
Serie II



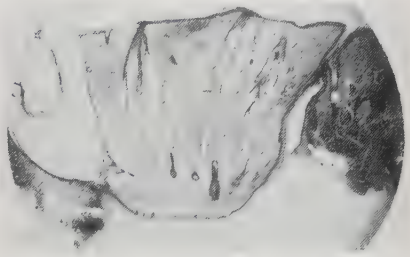
Schnitt 1



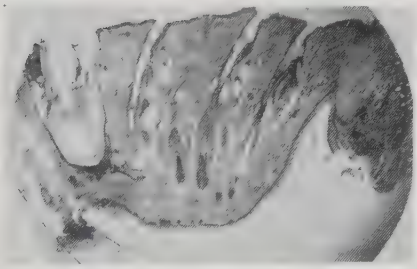
Schnitt 7



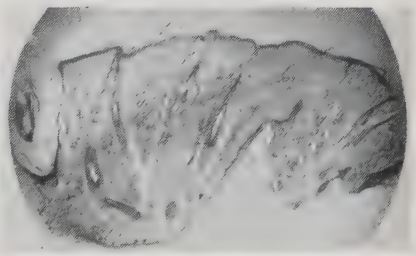
Schnitt 15



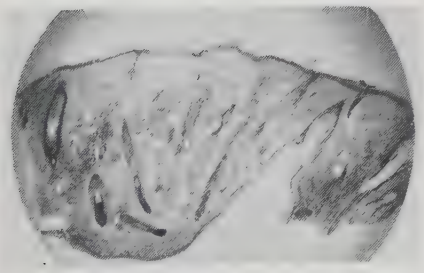
Schnitt 19



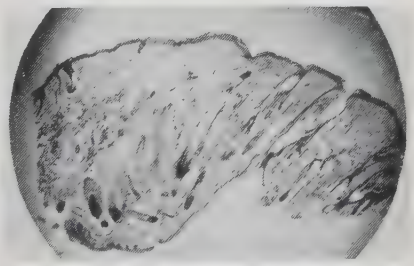
Schnitt 24



Schnitt 29

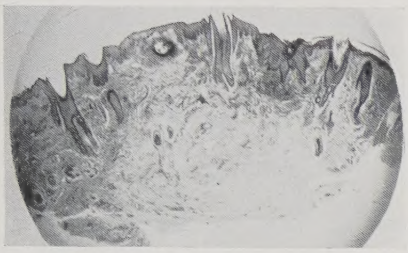


Schnitt 34

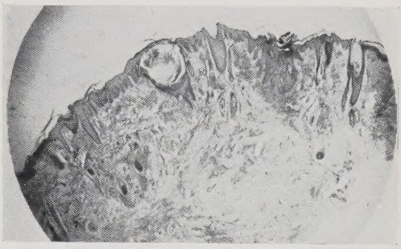


Schnitt 40

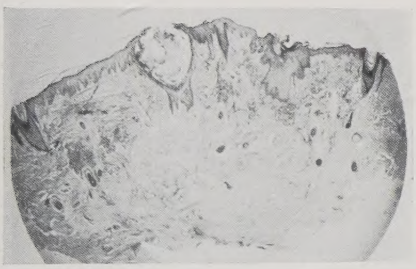
Serie IVa



Schnitt 1



Schnitt 12



Schnitt 18

Schnitt 34

Schnitt 50

Schnitt 56

Serie IVb

Schnitt 64

Schnitt 75

Schnitt 96

Schnitt 109

Schnitt 116

Schnitt 165